

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1957

THESE

665^{N°}

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

SARRAZIN LOUIS, AUGUSTE

ANCIEN EXTERNE des HOPITAUX de PARIS

Né le 9 Novembre 1929 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le

1957

A PROPOS d'un CAS

d e

NEUROMYÉLITE OPTIQUE AIGÜE

PRESIDENT : Monsieur le Professeur ALAJOUANINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1957

N°

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

SARRAZIN LOUIS, AUGUSTE

ANCIEN EXTERNE des HOPITAUX de PARIS

Né le 9 Novembre 1929 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le

1957

A PROPOS d'un CAS

d e

NEUROMYÉLITE OPTIQUE AIGÜE

PRESIDENT : Monsieur le Professeur ALAJOUANINE

Doyen Honoraire : M. BAUDOUIN
=====

Professeurs Honoraires : MM. BAUDOUIN, BERNARD(H)

BROCC (P), CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHAMPY, CHEVASSU, DEBRE (R)
DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, LAROCHE(G)
LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION,
MATHIEU, MOSQUOT, MONDOR, MULON, OLIVIER (E), RICHET (Ch), SANNIE,
SEZARY, TANON, VELTER.

Doyen : Léon BINET

Membre de l'Institut

Assesseur : Jean VERNE

I.- PROFESSEURS :

Anatomie		CORDIER (G.)
Anatomie Pathologique		DELARUE (A.)
Bactériologie		FASQUELLE (R.)
Biologie appliquée à l'Educ. Phy. et Sports		CHAILLEY-BERT (P)
Biologie Médicale		FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et Sociale		JEAN-BERNARD
Chimie Médicale		JAYLE (M.F.)
Cliniques Chirurgicales	{	Hotél-Dieu
		Beaujon
		Salpêtrière
		Cochin
Clinique Chirurgicale réparatrice et Herto.		MERLE D'AUIGNE(R.)
Clinique de Cardiologie		MOUQUIN (M.)
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire		CAUDART D'ALLAINES
Clinique de Chirurgie Infantile et d'Ortho.		FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire		MONOD (R.)
Clinique de la tuberculose		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-chirurgie		PETIT DUTAILLIS (D.)
Clinique de puériculture		LELONG (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphil.		DEGOS (R.)
Clinique des maladies du sang		CHEVALLIER (P)
Clinique des maladies du système nerveux		ALAJOUANINE (T.)
Clinique des maladies des enfants		CATHALA
Clinique des maladies infectieuses		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et encéphale		DELAY (J.)
Clinique gynécologique		FUNCK-BRENTANO (P.)
Cliniques Médicales	{	Hotel-Dieu
		Bichat
		Cochin
		Broussais
Clinique médicale d'hydro-climato. thérap.		DEBRAY
Clinique médicale prophédeutique		PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré		BOULIN (R.)
et des maladies de la nutrition		

Biochimie médicale

Dermato-Syphiligraphie

Biologie médicale

Embryologie

Histologie

Hydrologie

Hygiène

Maladies infectieuses

Médecine légale et travail

Neurochirurgie

Neurologie

Obstétrique

Ophtalmologie

Orthopédie

Oto-rhino-laryngologie

Parasitologie

Patologie chirurgicale

ETTORI, J. pr. s; ch.

N...

N...

DUPERRAT, F.

BOURLIERE, F.

TUCHMANN

N...

N...

N...

CORNET

BOYER, J. pr. s. ch.

DEPARIS, M. pr. s. ch.

BASTIN

DEROBERT, L. pr. s. ch.

GAULTIER, M.

HADENCUE, A.

ALBAHARY

DAVID, M.

LHERMITTE

GRASSET, J.

LEPAGE, F.

MERGER, R.

MORIN, P.

RAVINA, J.

ROBEY, M.

LE LORIER

DESVIGNES, P.

BREGEAT

JUDET, R.

AUBRY, M.

MADURO, R.

CHABAUD, A.

N...

ABOULKER, P.

BAUMANN, J.

GOSSET, J.

LAURENCE, G.

LORTAT JACOB, J.

OLIVIER, Cl.

POILLEUX, F.

VERNE, J.M.

DUBOST

MATHEY

FLABÉAU

CAUCHOIS

FAUREL

Pathologie expérimentale

Pathologie médicale

Pédiatrie

Pharmacologie

Physiologie

Physique médicale

Pneumo-Phtisiologie

Psychiatrie

Psychiatrie infantile

Rhumatologie

Stomatologie

Thérapeutique

UROLOGIE

BARCAT
GERMAIN
THOMERET

LOEPER
MAURICE

BOUDIN, G.

CASTAIGNE, P.

CONTE, M.

DOMART, A.

LAMOTTE, M.

LAROCHE, Cl.

MILLIEZ, P.

PEQUIGNOT, H.

PERRAULT, M.

RAMBERT, P.

THIEFFRY, St.

TURIAT, J.

BRICAIRE

ROYER

BRISAUD

DEROT

BOUVIER

MACREZ

WOLFROMM

JOSEPH, R.

MOZZICONACCI, P.

POLONOVSKY

CHEYMOL, J. pr. s. ch.

LEVY, Mlle J. pr. s. ch.

BARJETON, J. pr. s. ch.

PARROT, J. pr. s; ch.

DEJOURS, P.

DJOURNO, A. pr. s. ch.

GOUGEROT, L.

KREIS, B.

PICHOT

MICHAUX, Z.

DELBARRE

CHAPUT, Mme A.

CERNEA, P.

CHASSAGNE

KUSS, R.

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

Clinique chirurgicale

AMELINE, A.
HUGUIER, J.
LEGER, L.
PADOVANI, P.
ROUX, M.
RUDLER, J.C.

Clinique médicale

BROUET, G.
N...
DREYFUS, Gilbert
HAGUENAU, M. pr. s. Ch.
KOURILSKY, R.
MARCHAL, G.

Clinique obstétricale

ECALLE, G.
MAYER, M.

Clinique ophtalmologique

OFFRET, G.

Clinique urologique

COUVELAIRE, R.

=====

Secrétaire général de la Faculté.... M. MOREL, J.
Secrétaire Mlle CHAINTREUIL, G.

Conservateur, chargé de la direction M. le Dr. HAHN, A.
Conservateur Mlle GOICHON
Bibliothécaire Mlles DUMAITRE, P.
LAURENT, H. LE NOIR, G. QUIEVREUX, E.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté
que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées
doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'
entend leur donner aucune approbation ni improbation.

=====



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MES PARENTS,

A MA FEMME,

A MA SOEUR,

A MES BEAUX-PARENTS.

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur ALAJOUANINE

Professeur de Clinique des Maladies Nerveuses

à la SAIPETRIERE,

HOMMAGE RESPECTUEUX.

A Monsieur le Docteur C E L I C E

Médecin des HOPITAUX

Qui a bien voulu me confier
ce sujet de Thèse,

PROFONDE GRATITUDE.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Monsieur le Professeur CHABROL,

Monsieur le Professeur Agrégé SOULIE,

Monsieur le Professeur Etienne BERNARD,

Monsieur le Professeur MOLLARET,

Monsieur le Professeur LANTUEJOUL.

EXTERNAT :

Monsieur le Professeur J. PATEL,

Monsieur le Docteur BLOCH
Médecin O.R.L. des Hôpitaux,

Monsieur le Professeur ALAJOUANINE,

Monsieur le Docteur MALLET
Médecin des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur CELICE
Médecin des Hôpitaux,

Monsieur le Professeur LEMAIRE.

INTRODUCTION

Nous rapportons l'observation d'une malade hospitalisée pendant près de sept mois dans le service de notre Maître, le Docteur CELICE à Saint-Antoine.

Il s'agit d'un cas de NEUROMYELITE OPTIQUE AIGUE qu'il nous a été donné de suivre depuis l'installation des troubles jusqu'à l'issue terminale de cette affection.

A propos de cette observation, et après l'avoir exposée, nous nous proposons de faire un bref rappel historique de ce syndrome neurologique, puis d'envisager la séméiologie clinique et biologique, de soulever les problèmes étio-pathogénique et nosologique de la neuromyéélite optique aigüe.

HISTORIQUE

Les premières observations cliniques ont été publiées en 1870 par CLIFFORD-ALBUTT. Puis, quelques années plus tard, d'autres observations sont rapportées et celles-ci sont accompagnées d'une étude anatomo-pathologique détaillée des lésions .

En 1884, la thèse de GAULT, inspiré par son maître DEVIC, contient dix sept observations complètes avec étude histologique et la dénomination du syndrome par le terme de " NEUROMYELITE OPTIQUE AIGUE " est adopté .

Puis, successivement, les thèses de FAURE (Lyon 1903), d'HILLION (Paris 1907) , de DECHAUME (Lyon 1926) , les mémoires de GUILLAIN-ALAJOUANINE-BERTRAND et GARCIN (1928), de GILBERT M.BECK, la thèse importante de M. MICHAUX (1930) rappellent la séméiologie du syndrome et font une étude anatomique, histologique et expérimentale de cette maladie .

Plus récemment, enfin , d'autres auteurs ont publié des cas de neuromyéélite optique et ont essayé d'apporter des éclaircissements quant à l'étiologie et à la pathogénie de cette affection, sans qu'une solution définitive puisse être adoptée .

OBSERVATION DE NOTRE MALADE

Madame C..., âgée de 62 ans,

- est admise dans le service de notre maître le Docteur CELICE ,
le 25 septembre 1956 ,
- pour un syndrome neurologique fait
- = d'une cécité et
 - = d'une paraplégie des membres inférieurs.

Nous apprenons par l'interrogatoire que

- le début des troubles actuels remonte au 15 septembre dernier.
- A cette date, la malade constate :

- = une baisse progressive de l'acuité visuelle,
= accompagnée de céphalées frontale,
sus orbitaire et
occipitale.

Puis 48 heures plus tard, c'est-à-dire le 17 septembre , alors que les céphalées s'estompent,

- = une cécité totale s'installe brusquement ,
 , d'une façon globale ,
 massif ;
 bilatérale .

Enfin, cinq jours après l'installation de cette cécité, c'est-à-dire le 22 septembre, le malade accuse

- = des fourmillements,
- = un engourdissement,
- = une lourdeur des deux membres inférieurs

et le lendemain = une paraplégie flasque est constituée,
on même temps qu'apparaissent

- = des troubles sphinctériens
faits d'incontinence des urines ,
puis rétention,
de constipation opiniâtre .

Les signes généraux complètent ce tableau clinique :

- = la température est à $38^{\circ} 5$.

Dans les antécédents de cette malade , on ne trouve rien de particulier.

Il faut signaler d'une part ,

- une hypertension à 19-12 depuis plusieurs années et

d'autre part, un mois avant l'apparition du syndrome neurologique actuel,

- l'existence d'une éruption eczématiforme

= couvrant le tronc et les membres inférieurs,

= et ayant duré une semaine environ .

L'EXAMEN de la MALADE :

à son entrée dans le Service :

-- L'ETUDE DE LA FORCE MUSCULAIRE SEGMENTAIRE montre :

- un déficit global ,
massif

bilatéral au niveau des deux membres inférieurs, où toute motilité volontaire est abolie, tant à la racine qu'à l'extrémité.

On décèle également :

- un déficit moteur , au niveau des psoas,
des muscles de la ceinture pelvienne.

Il n'existe pas de déficit moteur dans les autres territoires :

. pas de paralysie faciale centrale ,
. pas d'atteinte des muscles du thorax
et des membres supérieurs.

-- LE TONUS est

. diminué au niveau des membres inférieurs :

Il existe un ballonnement exagéré des pieds,
une flaccidité des masses musculaires des mollets
et des cuisses .

-- LES REFLEXES ostéo-tendineux rotulien et achilléens sont abolis d'une façon bilatérale .

Les réflexes cutanés plantaires sont abolis : il n'existe pas de signe de BABINSKI.

Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis .

Pas de troubles réflexes au niveau des membres supérieurs.

-- LES TROUBLES DE LA SENSIBILITE sont nets :

- Il existe une anesthésie au toucher et à la piqure de la partie inférieure du corps , limitée en haut par une zone d'hypoesthésie situé à IV travers de doigt au-dessus de l'ombilic.

- La sensibilité thermique est également atteinte, mais sa limite supérieure remonte moins haut que pour la sensibilité tactile et douloureuse.

- Il existe également des troubles de la sensibilité profonde :

= la perception des positions segmentaires des membres inférieurs est abolie ;

= le schéma corporel est troublé .

-- IL N'EXISTE PAS DE SIGNE DE LA SERIE CEREBELLEUSE :

- Pas de tremblement ,

- pas de dysmétrie ,

- pas d'asynergie ,

- pas d'adiadococinésie dans les territoires où ces troubles peuvent être recherchés.

- pas de vertiges .

-- AU NIVEAU DES PAIRES CRANIENNES : aucun déficit moteur en particulier:

- pas de ptosis,

- pas de paralysie des globes oculaires,

- pas de paralysie faciale périphérique,

- pas de paralysie du voile.

= Le réflexe cornéen est conservé.

= Le réflexe vélo-palatin n'est pas aboli.

-- IL EXISTE DES TROUBLES SPHINCTERIENS :

- Rétention d'urine .
- constipation .

-- PAS DE TROUBLES NUTRITIONNELS, PAS DE TROUBLES PSYCHIQUES .

-- LES SIGNES GENERAUX :

- La température est à 38° 5,
- le pouls à 120 ,
- le malade est esthénique ,
- les traits de la face sont tirés ,
- elle est pâle et couverte de sueurs.

-- L'EXAMEN SOMATIQUE COMPLET révèle :

- une tension artérielle à 15-10
- un coeur régulier ,
- pas de râles pulmonaires.

-- L'EXAMEN OCULAIRE met en évidence :

- une mydriase discrète et
- l'existence d'une émeuse totale et bilatérale : aucune perception lumineuse et au fond d'oeil une papillite bilatérale avec
 - . œdème papillaire modéré et
 - . quelques fines hémorragies,
 - . pas de décoloration segmentaire de la papille.
- Enfin, pas de nystagmus .

On pratique, dès lors, un certain nombre d'EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

-- EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La numération globulaire et la formule sanguine montrent

- une leucocytose élevée avec polynucléose neutrophile :

4,690,000 globules rouges
16,200 globules blancs

90 % neutro
1 % éosino
6 % lympho
3 % moyen mono

95 % H.B.

-- Une hémoculture pratiquée lors d'un clocher thermique à 39°5 s'est révélée négative ,

-- La réaction de BORDET-WASSERMANN est totalement négative H 8

-- L'azotémie est à 0,40 pour mille .

-- La ponction lombaire ramène un liquide clair, eau de roche , légèrement hypertendu.

L'examen chimio-cyto-bactériologique nous donne les renseignements suivants :

= Albumine 3,20 pour mille
= Glucose 0,91 pour mille
= Chlorure 6,70 pour mille

= 138 éléments à la cellule de Nageotte avec nette prédominance des lymphocytes et rares polynucléaires.

= pas de germes

= Réaction de BORDET-WASSERMANN négative

= Réaction de benjoïn négative

= Lipidorachie = 250 mg °/°

-- Culot urinaire :

, ni germe ,
, ni cylindre ,
, hématie = 5 per champ

UN TRAITEMENT :

par les sulfamides, antibiotiques et vitamines est institué .

EVOLUTION :

Les signes généraux rétrocedent en partie :

- la température se stabilise au bout d'une semaine à 37°3 le matin.
38° le soir.
- l'asthénie diminue , l'appétit est bon ,

Durant toute la durée de l'évolution,

- la paraplégie restera flasque et massive .
- Les réflexes ostéo-tendineux des membres inférieurs demeureront abolis .
- Les troubles de la sensibilité , par contre, s'atténuent à partir du 10 octobre, soit 20 jours après le début de la maladie .

L'évolution des troubles oculaires est la suivante :

4 octobre 1956 : l'œdème papillaire et les hémorragies ont diminué .
Le secteur temporal est très pâle;
La vision est toujours nulle .
Le réflexe photo-moteur est aboli.

12 octobre 1956 : Réflexe photo-moteur positif à gauche
négatif à droite.

Vision : la malade aperçoit vaguement une ombre, lorsqu'on promène le doigt devant ses yeux .
Le limite du champ visuel semble normale.
La vision n'est pas encore chiffrable.

Fond d'œil; Papille encore légèrement voilée
Secteur temporal très pâle ,
aspect grêle des vaisseaux ,
artères et veines, sur un court trajet au sortir de la papille.

12 Novembre 1956 : Réflexe photo-moteur positif à droite et à gauche,
mais la contraction ne se maintient pas.
Vision : De près, après correction de la

presbytie : oeil droit 1/20°
 oeil gauche inférieur à
 1/20°

23 novembre 1956 : Réflexe photo-moteur positif, mais transitoire.

Vision : inchangée, champ visuel normal
 aux doigts, dyschromatopsie .

Fond d'oeil : Atrophie optique .

30 novembre 1956 : Vision : Oeil droit : stationnaire
 Oeil gauche : baisse de l'acuité
 Le champ visuel semble normal.
 Dyschromatopsie confiant actuelle-
 ment à l'achromatopsie .

La malade peut lire son journal, depuis une quinzaine de jours,
avec des verres correcteurs .

Enfin, un fait nouveau apparaît au bout de cinq semaines
de décubitus : ce sont

= des escarres sacrées, fessières et trochanté-
riennes ,

présentant un caractère extensif en superficie et en profondeur parti-
culièrement intense,

Le traitement local comporte :

- des pulvérisations de solution de Dakin , avec l'appareil de
Lucas-Championnière ,
- l'application de poudre de trypsine.

Le caractère nécrosant de ces escarres persiste cependant pendant toute
la durée de la maladie . Elles mettent à nu les dernières vertèbres
lombaires et les grands trochanters .

- La courbe thermique se maintient autour de 38°
et dessine des clochers à 39° ou 40° une ou deux fois par semaine ;

- l'état général s'altère ,
- l'appétit diminue ,
- l'hémogramme montre toujours une hyperleucocytose autour
de 12.000 avec polynucléose .

- Une nouvelle ponction lombaire pratiquée le
10 octobre , met en évidence

- une diminution des éléments figurés : 54 à la cellule de Nagcotta contre 138 au premier examen et chimiquement :

= Albumine _____ 0,80
= Glucose _____ 0,70
= Chlorure _____ 6,75

A partir du mois de Décembre,

- l'état général est très médiocre,
- la température est oscillante,
- les escarres s'étendent,

Au niveau de la cavité buccale

- des éléments de muguet apparaissent,
- une angine pseudo-diphthérique lui fait suite,

un prélèvement de gorge s'est révélé négatif .

On ne note plus d'amélioration du côté oculaire,

- la paraplégie demeure flasque,
- la rétention d'urine nous a obligé

à sonder quotidiennement le malade .

Tout à tour, les antibiotiques se succèdent :

- . Terramycine ,
- . Auréomycine ,
- . Tyfomycine .

On ajoute également des tonicardiaques :

- . Préssyl ,
- . Néosynéphrine .

On pratique enfin des transfusions de sang une ou deux fois par semaine .

Le malade meurt le 10 avril 1957, presque sept mois après le début de la maladie. La vérification anatomique ne put pas être effectuée .



ÉTUDE CLINIQUE

Cliniquement, la neuromyéélite optique aiguë réalise un tableau associant

- d'une part, une névrite optique ,
- et - d'autre part, des signes d'atteinte aiguë de la moëlle.

L'INSTALLATION des TROUBLES

se fait de façon variable :

- tantôt, il y a précession des signes oculaires sur les signes médullaires ;
- parfois , simultanéité .
- tantôt , précession des signes médullaires sur les signes oculaires.

Le temps qui sépare l'installation de ces deux ordres de troubles est habituellement réduit à quelques jours, mais il peut aller de quelques heures à plusieurs mois .

- LES SIGNES OCULAIRES :

Très fréquemment, des douleurs précèdent l'installation des signes oculaires. Ce sont

- des céphalées frontales,
sur -orbitaires,
violentes ,

qui disparaissent lorsque l'acuité visuelle commence à baisser.

Il est rare que = la cécité s'installe brutalement .

Le plus souvent, la perte de la vision s'établit

= progressivement, en quelques jours. Ces troubles sont, soit bilatéraux d'emblée, soit unilatéraux, puis ils se bilatéralisent dans les jours qui suivent .

Dans d'autres cas, le début de la maladie se manifeste par :

-- Les SIGNES MEDULLAIRES :

- qui s'installent d'une façon progressive,
 étant précédés par des fourmillements ,
 une gêne à la marche,
 une sensation de lourdeur dans les
 membres inférieurs et souvent
 par des troubles sphinctériens.
- ou, au contraire, d'une façon brutale ,
 réalisant un véritable ictus médullaire .

A ce syndrome oculaire et médullaire s'associent très souvent :

-- Les SIGNES GENERAUX :

- un état pseudo-grippal ,
- une élévation thermique modérée,
- de l'asthénie ,
- des courbatures ,
- une angine , en sont les principaux signes .

Dans l'observation de notre malade, nous avons noté le début par des douleurs sus-orbitaires, l'installation brutale de l'amaurose ,

puis 48 heures plus tard , l'apparition de troubles mictionnels et d'une paraplégie flasque ,
enfin , un syndrome infectieux complétait ce tableau .

La PERIODE d'ETAT

LES SIGNES OCULAIRES :

Il s'agit essentiellement d'une NEVRITE OPTIQUE associée ou non à des troubles de la musculature extrinsèque et intrinsèque. Ces signes sont bilatéraux, mais les deux yeux ne sont pas toujours atteints simultanément.

-- LE FOND D'OEIL peut revêtir deux aspects :

= soit une papillite oedémateuse qui, lorsqu'elle est importante, peut poser le diagnostic d'une hypertension intracranienne mais le contexte clinique n'est pas en sa faveur.
La papillite peut revêtir un aspect hémorragique.

= soit un fond d'oeil normal, mais on retrouve alors un scotome central : névrite rétro-bulbeaire.

-- L'ACUITE VISUELLE est diminuée et aboutit, dans de nombreux cas, à la cécité totale.

Mais celle-ci est souvent passagère et des périodes d'acuité visuelle plus ou moins réduite peuvent succéder à des crises amaurotiques.

- Les réflexes photo-moteur et d'accommodation à la distance sont abolis en cas de cécité. Ils réapparaissent lorsque l'amaurose fait place à l'amblyopie.

Enfin, on ne retrouve pas de nystagmus ; c'est là un point capital pour le diagnostic avec la sclérose en plaques.

Cependant, il faut connaître la possibilité de nystagmus dans les grandes amblyopies et dans l'amaurose.

LES SIGNES MEDULLAIRES :

Réalisent le plus souvent une paraplégie, parfois une quadriplégie, plus rarement une hémiplégie, une monoplégie.

Les muscles de l'abdomen et de la ceinture pelvienne sont souvent touchés. Parfois est réalisé le tableau d'une paralysie ascendante.

La paralysie peut être

- flasque , avec passage à la spasmodicité,
- flasque , définitivement, et dans ce cas;
l'évolution se fait rapidement vers la mort,
- ou spasmodique d'emblée.

Il existe parfois une atteinte des nerfs crâniens.

Les réflexes sont le plus souvent perturbés. Il faut souligner que

- le réflexe vélo-palatin n'est jamais aboli,
- contrairement, à ce qu'on observe dans la sclérose en plaques.

Les troubles sensitifs sont très fréquents : ils vont
= d'une simple hyposthésie à une anesthésie complète.

Les troubles sphinctériens sont quasi constants :

- incontinence ,
- rétention d'urine ,
- constipation .

Enfin, les troubles trophiques ne s'observent que dans les formes prolongées. Mais , lorsqu'ils existent, ils sont le plus souvent très nécosants, n'évoluant presque jamais vers la cicatrisation, mais , au contraire,

- = vers les grands décollements musculaires,
- = vers l'infection,

et ils entraînent assez rapidement un état cachectique
et la mort ,
par complications infectieuses.

La ponction lombaire ramène un liquide légèrement hypertendu, clair, parfois opalescent, dont l'examen chimio-cyto-bactériologique montre :

- = une hyperalbuminorachie de 0,40 à 0,80
au tube de SICARD,
- = un taux de sucre
et de chlorures peu perturbé ,
- = une réaction cellulaire constante
avec une dominante lymphocytaire.

Très fréquemment, s'observe :

- = une dissociation albuminocytologique au profit

de l'albumine. Aucun germe n'a été mis en évidence, tant à l'examen direct qu'après culture et inoculation.

Les réactions sérologiques de BORDET-WASSERMAN et le bonjoin colloïdal sont négatifs.

Un élément nouveau a été rapporté par JAMBON, BERTRAND, IZARN en 1949 : il s'agit

- d'une hyperlipidorachie importante, surtout au début de la maladie, pouvant atteindre

5 gr. pour mille .

Ce fait, d'un intérêt théorique certain, puisqu'il témoignerait de la démyélinisation médullaire, ne fut pas retrouvé chez notre malade qui présentait une lipidorachie à 250 mgr au 15^e jour de sa maladie.

Les SIGNES GENERAUX :

Ce tableau neurologique est complété, dans la plupart des cas,

= par un syndrome infectieux ,

comme en témoigne la température qui oscille autour de 38° en dehors des complications infectieuses urinaires ou dues aux escarres .

EVOLUTION - PRONOSTIC

L'évolution est très variable .

Elle se fait vers la mort dans 50 % des cas .

Celle-ci survient du fait d'un syndrome ascendant, avec atteinte bulbaire , ou de complications infectieuses urinaires ou escarrotiques, ou enfin de complications intercurrentes - broncho-pneumonie ,

- érysipèle,

- tuberculose .

Dans les cas non mortels, l'amélioration du syndrome oculaire et médullaire n'est pas toujours parallèle :

-- Du côté oculaire : les séquelles sont habituellement minimales , peu de troubles de la vision , au fond d'oeil : atrophie papillaire.

-- Du côté médullaire: Une hyperréflexivité tendineuse , un signe de Babinski, voire une monoplégie, ou des troubles sphinctériens peuvent persister .

Les éléments du pronostic vital seront en partie jugés sur :

- l'allure de l'atteinte médullaire : un syndrome ascendant avec atteinte bulbaire étant de fâcheux pronostic .
- l'intensité des troubles sensitifs ,
- une fièvre désarticulée et prolongée ,
- l'apparition d'escarres .

Tous ces éléments doivent faire réserver le pronostic.

Dans l'observation de notre malade, nous avons noté une :

- . anesthésie à tous les modes , tant superficielle que profonde ,
- . une fièvre aux environs de 38 ° avant même que se manifestent les escarres ,
- . enfin, l'apparition de celles-ci ,



DIAGNOSTIC

Sur le plan clinique, l'association d'une névrite optique et d'un syndrome médullaire ne permet pas d'affirmer le diagnostic, car d'autres affections neurologiques peuvent réaliser cette association ; tels

- la sclérose en plaques ,
- le tabès amaurotique ,
- la syphilis cérébro-spinale diffuse .

Classiquement, dans la sclérose en plaques, le réflexe du voile est aboli, il existe un nystagmus, des signes cérébelleux. Mais ces symptômes ne sont pas constants.

Plus importantes sont les données du laboratoire :

- dans la sclérose en plaques : la réaction du benjoin se manifeste par un étalement vers la droite des précipitations,

alors que ,

- dans la neuromyéélite optique aiguë, la réaction est franchement négative .

Ce fait est capital et permet de séparer de façon quasi absolue ces deux affections . Cependant, il faut souligner que, récemment, on a mis en doute cette distinction formelle car FROMENT, BONNET, BOURRET, VIALIER, ont rapporté un cas de neuromyéélite optique

- avec réaction de benjoin positive ,

et d'autre part, on sait que 37 % des scléroses en plaques ont une réaction de benjoin négative .

En fait, le signe distinctif fondamental est d'ordre évolutif :

- la sclérose en plaques procède par poussées successives ,

alors que les observations

- de neuromyéélite optique ne montrent pas de rechutes, même avec un recul de temps prolongé .

Les autres diagnostics seront plus facilement éliminés :

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les lésions médullaires sont situées le plus fréquemment au niveau des renflements cervical et dorso-lombaire.

Macroscopiquement, il existe :

- un ramollissement de la moëlle , qui est
 - . grisâtre,
 - . jaunâtre ou
 - . hémorragique .

Un aspect macroscopique normal peut néanmoins se voir, mais il ne préjuge pas de l'intégrité histologique .

L'examen au microscope du système nerveux montre un stigmate essentiel, pathognomonique de la maladie : UNE NECROSE totale, intéressant la myéline, les cylindres-axes et la névroglie. La destruction de celle-ci témoigne de l'intensité du processus nécrosant .

A cette nécrose , s'ajoute, d'une manière inconstante, une réaction inflammatoire plus ou moins accentuée .

Cette étude anatomique est particulièrement bien décrite dans la thèse de M. MICHAUX. A notre regret, nous n'avons pas pu effectuer la vérification anatomique chez notre malade .

T R A I T E M E N T

Divers traitements répondant aux nombreuses théories pathogéniques émises à propos de la neuromyéélite optique ont été préconisées .

Si certains semblent avoir apporté une amélioration dans quelques cas, il n'en demeure pas moins vrai que ces mêmes médicaments furent sans effet sur d'autres malades : Citons, de bons résultats obtenus avec

- les sulfamides ,
- la cortisone,
- l'auréomycine ou la terramycine,
- avec les antihistaminiques .

Autrefois, on utilisait l'urotropine, le salicylate de soude, le cyanure de mercure. On pratiquait des abcès de fixation de la radiothérapie médullaire. La pénicilline fut administrée sans succès .

Actuellement, les antibiotiques (auréomycine, terramycine, tifomycine), la corticothérapie (cortisone, ACTH , Delta cortisone) , la vitaminothérapie, les antihistaminiques sont les médications les plus couramment utilisées .

Notre malade fut traitée par :

- Les sulfamides : Sumédine 5 gr. et deux ampoules de solumédine diluées dans 500 cc de sérum glucosé par voie intraveineuse.
- 1/2 Delta-cortisone 30 mgr.
- La terramycine 100 mgr matin et soir en injection IM
- Un complexe vitaminique : A , B1, B12, C.

L'administration des sulfamides fut interrompue au bout de 12 jours. Le reste du traitement fut poursuivi.

On constate une chute de la température de 39°5 à 38° après 48 heures de traitement. Mais aucune amélioration

Le syndrome neurologique ne s'est manifesté. Nous avons vu, au contraire, se créer et se développer des escarres sacrées fessières et trochantériennes importantes entraînant au bout de sept mois une cachexie et une dénutrition considérable aboutissant à la mort .

DISCUSSION

A l'heure actuelle, on connaît parfaitement la séméiologie de la neuromyéélite optique. On sait qu'elle est

- très polymorphe ,
- que des tableaux cliniques très nombreux peuvent être réalisés.

Mais un problème reste toujours posé : c'est celui de l'étiopathogénie et du cadre nosologique de cette affection.

Plusieurs théories étiopathogéniques ont vu le jour à la suite des travaux expérimentaux, à la suite des recherches des conditions étiologiques dans lesquelles survient habituellement la neuromyéélite optique.

LA THEORIE INFECTIEUSE

En faveur de celle-ci existent plusieurs arguments :

- les signes généraux accompagnent généralement le syndrome neurologique et oculaire,
- la courbe thermique est souvent aux environs de 38°,5 ,
- il existe une hyperleucocytose ,
- une accélération de la vitesse de sédimentation.

D'autre part, on a constaté des guérisons indéniables avec les traitements sulfamidés et avec les antibiotiques. Un cas intéressant, à cet égard, est celui rapporté par STEIMLE, BERNHARDT, BOUCHARD, BRINI en 1954.

Il s'agissait d'un malade atteint de neuromyéélite optique et qui fut soumis au traitement par l'auréomycine.

- une amélioration est enregistrée, mais l'administration de cet antibiotique dut être interrompue, en raison de signes digestifs d'intolérance.

Quelques jours plus tard, survient une reprise aigüe du syndrome neurologique, oculaire et général, reprise qui emportera le malade .

Enfin, un dernier argument en faveur de cette théorie infectieuse est la

= caractère épidémique

de la neuromyéélite optique. Ce phénomène, déjà entrevu par GORDON-HOLMES, a été signalé par AUSTREGILO et BORGES FORTES en 1935, à propos de cas nombreux observés au voisinage du littoral brésilien. La contagiosité n'a pas été mise en évidence, mais on a émis l'hypothèse de la possibilité de transmission par porteurs de germes.

Mais, hélas, aucune confirmation expérimentale n'est venue confirmer cette théorie. En effet, toutes les recherches bactériologiques et expérimentales pour individualiser le germe causal ou pour reproduire la maladie sur les animaux d'expérience furent vaines. Les hémocultures, la recherche d'un germe dans le liquide céphalorachidien et dans la moëlle sont restées négatives. Expérimentalement, des inoculations du culot de centrifugation de liquide céphalorachidien, de broyats de moëlle ou de nerf optique provenant de malades atteints de neuromyéélite optique à des animaux de laboratoire : cobaye, lapin, singe n'ont pas reproduit la maladie.

Citons l'expérimentation de JANBON, BERTRAND, IZARN en 1949 : ils inoculèrent du liquide céphalorachidien d'un malade, dans le crâne et les espaces sous-arachnoïdiens de trois lapins. Ils n'obtinrent aucun résultat positif.

Au maximum, ces méthodes ont réussi à entraîner la mort de l'animal d'expérience ou une paralysie du train postérieur, mais sans atteinte de la vision et l'étude anatomique des centres nerveux de ces animaux sacrifiés ne montre pas de NECROSE, lésion essentielle de la neuromyéélite optique, mais uniquement des lésions inflammatoires périvasculaires.

A côté de cette théorie infectieuse, d'autres auteurs ont défendu

LA THEORIE ALLERGIQUE

C'est FERRARO, qui en fut le promoteur en 1929 et il consacra de nombreux travaux en 1937 et en 1940 à cette étude. Cette théorie fut également soutenue par BANNWARTH et RETTE.

FERRARO reproduisit expérimentalement, par le mécanisme de l'anaphylaxie, des lésions du système nerveux central très

proches de celles qu'on observe dans la neuromyéélite optique :

- démyélinisation intense
avec infiltration cellulaire
- et nécrose globale .

En effet, le phénomène d'anaphylaxie locale , ou phénomène d'ARTHUS, par son aspect microscopique :

- oedème ,
- infiltration périvasculaire et
- nécrose,

est voisin des lésions constatées dans les maladies démyélinisantes.

La neuromyéélite optique pourrait être expliquée :

- = par une réaction anaphylactique du système nerveux, déclenchée par une sensibilisation antérieure.

Très intéressante à ce propos, est l'observation rapportée par KOHUT et RICHTER : une femme de 43 ans fait une angine, au cours de laquelle elle accuse des fourmillements des membres inférieurs; cette angine guérit, puis une semaine plus tard, elle présente une seconde poussée de pharyngite qui dure 24 heures, enfin elle fait une rechute de cette angine la semaine suivante et, quelques jours plus tard, se constitue une neuromyéélite optique aiguë typique, entraînant la mort en trois semaines. La vérification anatomique montra des lésions de démyélinisation intense avec nécrose diffuse du bulbe et de la moëlle, image caractéristique des lésions de la neuromyéélite optique .

De plus, les injections intra-cérébrales d'extraits de moëlle de la malade furent faites à des animaux de laboratoire et celles-ci n'entraînèrent aucune maladie expérimentale .

On peut admettre, à l'occasion de cette observation une hypothèse pathogénique allergique :

- lors des deux poussées d'angine, l'organisme , et plus précisément, le système nerveux, aurait été sensibilisé aux toxines microbiennes ,
- et la dernière pharyngite aurait provoqué , au niveau de la moëlle une réaction anaphylactique, créant un syndrome clinique et anatomique typique de neuromyéélite optique.

Entre, d'une part, la théorie infectieuse qui ferait de la neuromyéélite optique une maladie autonome, dont l'agent causal serait un virus, thèse défendue par DECHAUME et LEVADITI, et

d'autre part, la théorie allergique, que nous venons d'envisager, une troisième théorie pathogénique a vu le jour .

C'est celle qui pense que la neuromyéélite optique aiguë serait un PROCESSUS INFECTIEUX LATENT , dévoilé et exacerbé par une infection causale, qui entraînerait un état de moindre résistance de l'organisme, un véritable état d'énergie.

L'étude des conditions de survenue de la neuromyéélite optique aiguë retrouve souvent dans les jours ou les semaines qui précèdent l'installation du syndrome oculo-médullaire de DEVIC, une infection telle que :

- une brucellose , observation rapportée par ROGER, PAILLAS et MARCORELLES ;
- une grippe , observation de MALBRON, DESVIGNES et KLOTZ;
- une rougeole dans les observations de JANBON, et BERTRAND, et dans la thèse de FLORI ;
- une varicelle dans l'observation de GARDE-PROST .

Ces différentes infections seraient susceptibles de permettre le développement d'une neuromyéélite optique , qui serait restée jusqu'à là latente .

Enfin, d'autres auteurs ont voulu expliquer la pathogénie de la neuromyéélite optique aiguë par des théories vasculaires (Thrombose veineuse, par exemple) ou par des théories toxiques.

Dans les antécédents de notre malade, nous avons retrouvé uniquement une (dermite) eczématiformes , couvrant le tronc et les membres inférieurs , et ayant disparu au bout d'une semaine .

Cette manifestation cutanée a précédé la neuromyéélite d'un mois. Elle ne s'est pas accompagnée de fièvre.

Nous avons essayé de faire préciser l'origine de cette dermite.

Il est certain qu'elle n'était pas d'origine médicamenteuse, car notre malade était une adepte d'une secte religieuse interdisant toute thérapeutique.

CONCLUSIONS

Dans l'état actuel de nos connaissances, il semble que la neuromyéélite optique aigüe soit une affection bien individualisée :

- Par la clinique d'une part : Association d'une cécité et de signes de myélite aigüe , sans nystagmus; sans abolition du réflexe vélo-palatin.
 - Par les données biologiques d' autre part ,
 - BW négatif dans le sang et le liquide céphalorachidien ,
 - Dans ce dernier, benjoin colloïdal négatif, hyperlymphocytose, hyperalbuminorachie. Et surtout une hyperlipidorachie importante .
 - Enfin, par les données anatomiques, qui permettent dans les cas typiques , de bien séparer la neuromyéélite des maladies neurologiques voisines.
- En effet, la nécrose totale, intéressant la myéline, les cylindres-axes et la névroglie, est l'élément anatomique capital de la neuromyéélite.
- Elle est beaucoup moins intense dans la sclérose en plaques.

Tous les neurologues reconnaissent que de nombreuses affections peuvent réaliser l'association clinique d'une

- amaurose , et de
- signes médullaires,

mais, la plupart estiment que SEULE la neuromyéélite optique aigüe est capable d'entraîner une nécrose si complète, si intense.

Cependant, certaines scléroses en plaques présentent un caractère nécrotique marqué (ALAJOUANINE-HORNET -THUREL - ROSSANO - RUSSEL) et le problème de l'individualité de la neuromyéélite optique ne pourra être tranché d'une façon absolue

qu'à partir du moment où l'étiologie de cette affection sera connue d'une façon précise .

S'agit-il d'une maladie autonome due à un virus inconnu comme l'ont soutenu DECHAUME et LEVADITI ...?

S'agit-il d'un processus infectieux, jusque là latent, réveillé par une manifestation morbide ayant entraîné un état de moindre résistance de l'organisme ... ?

S'agit-il enfin, d'une réaction anaphylactique du système nerveux , créée par sa sensibilisation antérieure par des toxines microbiennes, mises en circulation dans l'organisme à l'occasion d'une infection quelconque : angine, brucellose, rougeole, etc ?

Ces trois questions n'auront leur réponse que du jour où . .
un virus causal aura été identifié ou lorsqu'on aura reproduit expérimentalement la maladie, ou enfin, si des travaux ultérieurs viennent apporter des arguments supplémentaires en faveur de la théorie allergique .

VU & PERMIS D'IMPRIMER

Le Recteur de l'Académie de
PARIS :

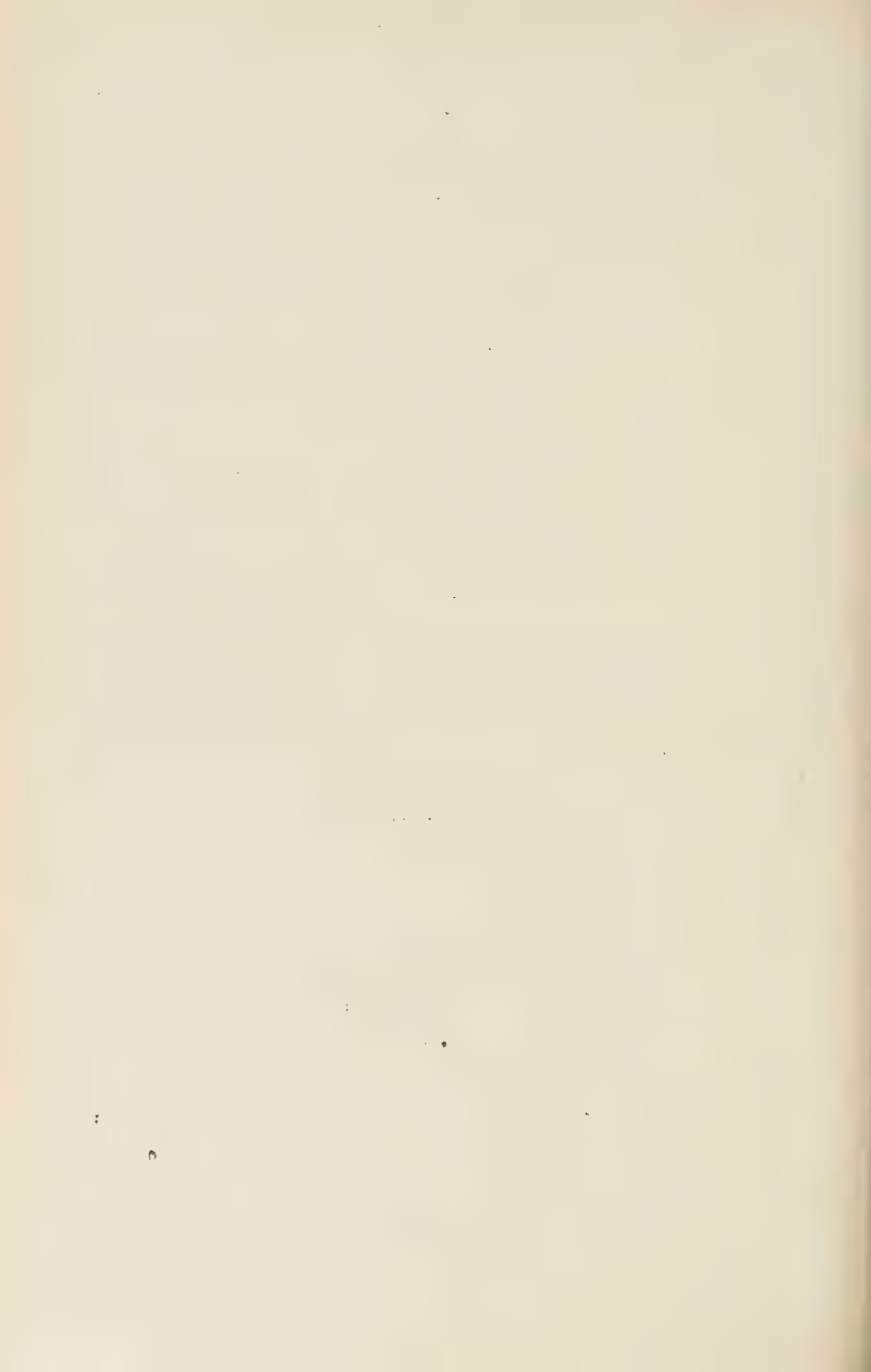
J. SARRAILH

Le Doyen de ma Faculté
de Médecine :

L. BINET

Le Président de la
Thèse :

A L A J O U A N I N E



BIBLIOGRAPHIE

- ALAJOUANINE , HORNET, THUREL, ROSSANO , 1936 .
- DECHAUME I. - La neuropticomylite aigüe. Maladie à virus neurotrope
Ed. du Service Photo. de l'Univ. de Lyon. 1926.
- FLORI S. - Les myélites de la rougeole -Thèse Paris,1935
- FROMENT J. , BONNET P., BOURRET J., VIALIER J. - Neuromylite optique
aigüe et benjoin colloïdal. Les résultats de la réaction de GUILLAIN opposent-ils nettement sclérose en
plaques et maladie de DEVIC, et peuvent-ils être
vraiment tenus pour pathognomoniques.. ? -
Journ. Méd. Lyon 20.8.1944
- GARDE A. et PROST J. - Syndrome de neuropticomylite aigüe post-
varicelleuse.
Rev. Oto-neuro-ophtalm. -Nov.déc.1952 - 24 N°8 .
- HALBRON P., DESIGNES P. et KLOTZ H.P. - A propos d'un cas durable
de neuromylite aigüe post-grippale.
Rev.neurol. 1936, 65, n°6 .
- HERTZBERG R.- Neuromylite optique traitée par la cortisone.
Méd. J. Austral. 7,nov.1953, 40, 2, 19, 752-753 .
- JANBON M.BERTRAND L et IZARN P.- Hyperlipidorachie dans un cas de
neuromylite optique .
Rev. Neurol. sept.1949, 81, n°9 .
- JANBON M.,BERTRAND L. et coll. - Maladie de DEVIC au cours de la
rougeole .
Rev. Neurol. av.1951, 84 .
- KIPFER M. et GARCIN R. - Neuromylite optique d'évolution suraigüe
guérie après sulfamidothérapie intensive .
Rev.Neurol. mai-juin 1945, 77, n°5-6
- KOHUT H. - Myélite neuro-optique : étude clinico-pathologique
de deux cas .
J. Nerv. Ment. Dis. fév. 1945, 99-114 .
- LHERMITTE P. Les leuco-encéphalites.
Thèse Paris 1950 .
- MICHAUX L. - La neuromylite optique aigüe.
Thèse ,Paris, 1930 . et EMC 17076 - 1939 .
- MEREI F.T. - Histopathologie, place nosologique et pathogénie de
la neuromylite optique - Nevenarzt ,20.12. 52, 25,n°12/



MOHANNA M. - Contribution à l'étude de la neuromyéélite optique aigüe.

Thèse, Paris, 1955 .

PERREAU P. et ROUSSEAU R. - A propos d'un cas de neuromyéélite optique . Rev. Oto-Neuro-Opht. 1955, 27, n°6 .

ROGER H. PAILLAS J. et MARCORELLES - Neuropticomyéélite brucelloseuse à terminaison bulbaire. Rev. Neurol. 1941, 73, n°5 .

ROGER H. et coll - Neuromyéélite optique après fièvre ondulante. Rev. Neurol. Mars 1951, 84 .

RUSSEL : Lond.Hosp.Gazette, Clin, Suppl. 1946

PLUVINAGE R. - La théorie " Allergique" de la neuromyéélite optique. EMC, 17076, feuille rose page 1, 1946 .

STEIMLE R., BERNHARDT C., BOUCHARD C., BRINI A. et MANI P.
A propos d'un cas de neuromyéélite optique.
Rev. Oto-Neuro-Opht. 1954, 26 .
